

A Propos de quatre observations d'Achondroplasie Fœtale

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON
SECTION DE MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie
Le 23 Mai 1940

PAR

Jordan KITOFF

Interne de l'Hôpital psychiatrique Saint-Georges (Bourg-en-Bresse)

Né le 15 Décembre 1911
à BRESTOVITZA (Bulgarie)



IMPRIMERIE DES FACULTÉS
67^{ter}, Rue de Marseille
LYON

1940

A PROPOS
DE QUATRE OBSERVATIONS
D'ACHONDROPLASIE FŒTALE

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire	M. L. HUGOUNENQ
Doyen	M. J. LEPINE.
Assesseur	M. A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. LANNOIS, HUGOUNENQ
PIC. CONDAMIN, PAVIOT, NICOLAS, VILLARD, NOVE-JOSSERAND.
TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET.

PROFESSEURS

Cliniques médicales	MM. FROMENT.
Cliniques chirurgicales	SAVY.
Clinique obstétricale et Accouchements	PATEL.
Clinique ophtalmologique	BERARD.
Cliniques dermatologique et syphiligraphique	VORON.
Clinique neurologique et psychiatrique.....	BONNET.
Clinique médicale infantile	FAVRE.
Clinique gynécologique.....	LEPINE (J.).
Clinique d'oto-rhino-laryngologie	MOURIQUAND
Clinique urologique.....	COTTE
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....	REBATTU
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....	CIBERT
Clinique des maladies infectieuses	TAVERNIER.
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie.....	COURMONT.
Chimie biologique et médicale.....	J. CHALIER.
Chimie organique et Toxicologie.....	PONTHUS
Matière médicale et Botanique.....	FLORENCE.
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....	MOREL.
Anatomie	MANCEAU.
Histologie	GUIART
Physiologie	LATARJET.
Pathologie interne	POLICARD.
Pathologie générale et thérapeutique.....	HERMANN.
Anatomie pathologique	CORDIER.
Chirurgie opératoire	CADE.
Médecine expérimentale et comparée et Bactériologie.....	J.-F. MARTIN
Médecine légale	SANTY.
Hygiène	ARLOING (F.).
Pharmacie et Pharmacologie	MAZEL.
Hydrologie thérapeutique et Climatologie	ROCHAUX.
	LEULIER.
	PIERY.

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Anatomie médico-chirurgicale.....	MM. THEVENOT (Léon)
Chargé d'un cours d'Embryologie	NOEL.

AGREGES

MM.	MM.	MM.	MM.
GABRIELLE	P. RAVAUULT	CLAVEL	FROMENT (R.)
CHAMBON	PIGEAUD	LEVRAT	MARTIN (P.-E.)
REVOL	CROIZAT	BANSSILLON	MOUNIER-KUHN
ENSELME	DELORE	MALLET-GUY	BROUSSY
SEFALLIAN	JOSSERAND	ROMAN	PIFFAULT
CREYSSEL	MORIN	PEYCELON	
DE ROUGEMONT	BERTRAND	JOURDAN	

EXAMINATEURS DE LA THESE

Président : M^r VORON

Assesseurs : MM. EPARVIER et MORENAS

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A Propos
de quatre observations
d'Achondroplasie Foétale

THÈSE

POUR LE DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE LYON

SECTION DE MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement devant la Faculté de Médecine et de Pharmacie

Le 23 Mai 1940

PAR

Jordan KITOFF

Interne de l'Hôpital psychiatrique Saint-Georges (Bourg-en-Bresse)

Né le 15 Décembre 1911

à BRESTOVITZA (Bulgarie)



IMPRIMERIE DES FACULTÉS

67^{ter}, Rue de Marseille

LYON

1940



A MES PARENTS

En reconnaissance de la tendresse dont ils savaient si bien nous entourer pendant nos jeunes années.

Leur vie n'a été qu'un perpétuel sacrifice pour nous. Nous leur dédions ce modeste travail, bien faible hommage de notre amour et de notre reconnaissance infinis.

A MES FRERES

En témoignage de ma profonde affection.

A MA FAMILLE

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR VORON

Chevalier de la Légion d'Honneur

Professeur de Clinique Obstétricale à la Faculté

Sous sa bienveillante direction,
nous avons entrepris ce travail.

Pour nous il était le Maître qui
dispense généreusement la science,
fruit de ses travaux qui ont tant
servi l'Université et le rayonnement
de la France au dehors.

Nous le remercions vivement de
l'honneur qu'il nous fait en prési-
dant notre thèse.

Qu'il trouve dans ce travail un
gage de profonde reconnaissance
et de respectueuse affection.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ EPARVIER
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre
Accoucheur des Hôpitaux

Nous le remercions particulièrement du grand honneur qu'il nous a fait en acceptant de bien vouloir faire partie de notre Jury.

Qu'il veuille bien trouver ici l'assurance de notre gratitude profonde.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ MORENAS
Chevalier de la Légion d'Honneur
Croix de Guerre

Il a bien voulu nous faire l'honneur de faire partie de notre Jury de Thèse.

Nous lui exprimons toute notre reconnaissance.

A MES MAÎTRES DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX

A MONSIEUR LE DOCTEUR EMILE ADAM
Chevalier de la Légion d'Honneur
Médaille Militaire, Croix de Guerre
Médecin-Chef des Asiles Publics
Médecin-Directeur de l'Hôpital psychiatrique
Saint-Georges, à Bourg-en-Bresse

Dont les clairs conseils et la
bienveillance nous ont guidé dans
le domaine de la psychiâtrie.

Toujours soucieux de notre édu-
cation médicale, il a ouvert pour
nous une perspective d'avenir.

Nous tenons à lui rendre un
hommage de gratitude, hommage
modeste, car nous n'espérons pas
pouvoir nous acquitter de la dette
de reconnaissance que nous avons
contractée envers lui.

AVANT-PROPOS

Au terme de nos études médicales et avant de retourner dans notre pays, nous quitterons la France, notre seconde patrie, l'esprit imprégné de la culture française que nous ont inculquée nos Maîtres et leur souvenir sera à jamais gravé dans notre cœur.

Nous devons l'inspiration de ce travail à M. le Professeur Voron, Professeur à la Clinique Obstétricale à la Faculté. Il nous a accueilli dans son service avec une grande bienveillance. Toujours prêt à répondre à nos besoins de connaître davantage, il a été pour nous d'une patience infinie.

Qu'il veuille bien nous permettre de lui adresser nos remerciements les plus sincères.

Nous ne pouvons oublier, non plus, les marques de bonté et d'indulgence que nous ont témoigné tous nos Maîtres des Hôpitaux et de la Faculté de Lyon, pour lesquels nous gardons une admiration profonde et dont nous emporterons dans notre pays la vivante mémoire.

A PROPOS DE QUATRE OBSERVATIONS D'ACHONDROPLASIE FŒTALE

CHAPITRE PREMIER

INTRODUCTION

Pendant notre stage dans les Hôpitaux, nous avons rencontré une gamme d'individus avec des malformations congénitales.

Certes, ceux qui sont le moins privilégiés par la nature, au point de vue anatomique, nous frappent le plus.

Ainsi, notre attention a été particulièrement attirée par les nains achondroplasiques que certains auteurs appellent les « hommes bassets ». Ils sont caractérisés :

1° Par une petite taille, avec intégrité relative du tronc;

2° Par une grosse tête;

3° Par des membres très courts et très musclés.

Leur psychisme est moyen.

A vrai dire leur organisation et allure ridicule de nain « athlétique » n'agrémentent pas la vue.

Nous partageons l'avis de Mathias Duval, pour lequel tout individu possédant des résultats d'une évolution anormale est un monstre; donc nos malades sont des monstres.

D'où provient cette monstruosité chez les achondroplasiques ?

Cette question a fait couler beaucoup d'encre jusqu'à présent.

Nous y répondrons en étudiant les quatre observations d'achondroplasie fœtale, que nous avons trouvées depuis 1933 jusqu'à aujourd'hui à la Clinique Obstétricale de Lyon.

Nous avons également examiné leurs parents et nous avons procédé à une enquête sérologique chaque fois que l'interrogatoire ou l'examen clinique ne nous ont pas montré l'existence de la syphilis ou de l'hérédo-syphilis.

Après une étude historique et une revue sommaire des opinions des divers auteurs, nous essayerons de décrire le type de fœtus achondroplasique d'après les quatre cas observés depuis 1933 à la Clinique Obstétricale de Lyon.

CHAPITRE II

HISTORIQUE

L'achondroplasie, connue depuis la seconde moitié du siècle dernier, a été l'objet d'un grand nombre de travaux en France, ainsi qu'à l'étranger.

Cette affection spéciale du cartilage de conjugaison se développant pendant la vie intra-utérine, a été longtemps confondue avec le rachitisme congénital, la syphilis congénitale, le myxœdème, etc...

Pour la première fois, en 1851, le Professeur Depaul attire l'attention à l'Académie de Médecine sur cette maladie spéciale du système osseux, qui se développe pendant la vie intra-utérine et qui, à tort, a été décrite sous le nom de rachitisme.

En 1856, Virchow décrit des fœtus avec une grosse tête et les membres très courts. Pour lui, ce sont des crétins ou des sujets atteints de rachitisme congénital.

En 1860, Müller décrit la maladie en cause dans une étude du rachitisme fœtal. Pour lui il existe deux catégories de rachitisme : la première comprend le rachitisme vulgaire; la deuxième, dont l'évolution se fait pendant la vie intra-utérine, donne un aspect caractéristique aux fœtus et aux nouveaux-nés.

Nous verrons que la deuxième catégorie n'est autre chose que l'achondroplasie fœtale.

En 1871, Winckler décrit quelques observations se caractérisant par la brièveté des membres.

A cette affection il donne le nom de rachitis micromelia.

En 1871, Winckler décrit quelques observations se insiste toujours sur la distinction du rachitisme et de l'achondroplasie.

C'est à Parrot, en 1878, que revient le mérite de séparation de ces deux affections. Désormais le nom d'achondroplasie (du grec : a = priv., khondros-cartilage, et plassein = former) est conservé pour toute malformation congénitale caractérisée par un raccourcissement très marqué des os longs des membres, résultats d'un défaut de fonctionnement du cartilage de conjugaison.

Pour Kirchberg et Marchand, en 1889, c'est le rachitis micromelia.

En 1890, Porak fait une étude très approfondie de cette affection.

En 1892, Kauffmann publie l'observation de 14 squelettes de fœtus achondroplasiques.

A la même époque, Lugeol présente deux cas d'achondroplasie à la Société de Médecine de Bordeaux.

De même Apert présente un fœtus achondroplasique à l'Académie de Médecine.

Le 14 juillet 1900, Pierre Marie fait paraître dans la *Presse Médicale* un article très documenté qui attire l'attention des médecins. Il décrit l'achondroplasie chez l'adulte et présente deux cas typiques observés par lui-même.

En 1900, Spilmann étudie l'anatomie pathologique de l'achondroplasie.

En 1901 nous trouvons Cestan et Apert, dans la nouvelle iconographie de la Salpêtrière, en discutant sur la pathogénie de l'affection en question.

A Lyon, Pauly, Teissier, Poncet, Dor, Jaboulay publient des nouveaux cas et émettent leurs opinions sur la pathogénie de cette anomalie.

Quelques mois après Launois présente deux cas de nanisme achondroplasiques chez un frère et une sœur.

Le Professeur Hergott, en 1902, fait paraître, dans les *Annales de la Société Obstétricale de France* une observation d'une femme achondroplasique.

Leriche, en 1904, publie, dans la *Gazette des Hôpitaux*, un article très complet sur l'achondroplasie.

A la même époque, Porak et Durante présentent un rapport à la Société obstétricale de France sur une étude clinique et historique de l'achondroplasie.

Ils isolent l'achondroplasie vraie de la dystrophie périostale.

En 1905, Verneau démontre que les nains achondroplasiques ne peuvent être rapprochés des nains ethniques.

En 1913, Baumes et Margaret font paraître un article dans *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière* : l'achondroplasie est-elle une insuffisance hypophysaire partielle ?

En 1924, Tchougonoff et Sourkoff reprennent la question de la pathogénie et des formes cliniques de l'achondroplasie.

En 1932, Foureau et Senellart traitent la question au point de vue héréditaire en rapportant deux cas d'achondroplasie familiale et héréditaire.

En 1935, Plasse et Sarradon étudient la présentation d'un fœtus achondrophasique.

En 1936, Trancu-Rainer et Vladutiu font paraître un article très intéressant sur les recherches hormonales dans l'achondroplasie.

En 1937, Lemaire s'arrête à l'achondroplasie héréditaire. Il pratique une opération césarienne chez la mère et la fille.

Ainsi donc, l'achondroplasie attira l'attention de beaucoup d'auteurs et a fait l'objet de nombreux travaux.

CHAPITRE III

A) - **ETUDE CLINIQUE**

L'achondroplasie, longtemps confondue avec le rachitisme, a été isolée par Parrot en 1878.

C'est une affection assez rare, mais grâce à de nombreux travaux, ses caractères cliniques sont bien connus.

Une première chose qui frappe l'œil chez l'achondroplasique, c'est la petitesse de la taille — le Nanisme. En effet, nous verrons que le nouveau-né achondroplasique a la taille, à terme, aux environs de 43 cm., tandis que la normale moyenne est de 50 cm.

De plus, le nain achondroplasique, par ses caractères symptomatiques, se différencie nettement des autres nains.

Ainsi, à sa naissance, nous sommes obligés de nous borner à la constatation des faits.

Il se distingue par une tête volumineuse — *Macrocéphalie* (du grec : Makros = grand, et Kephale = tête). Nous trouverons, chez un de nos fœtus, que nous avons fait photographier (voir planche II, profil), la circonférence occipito-frontale de 38 cm. 5 pour une taille de 43 cm.; tandis que la même circonférence, chez un fœtus normal à terme, est de 37 cm. (en moyenne) pour une taille de 50 cm. Dans certains cas nous trouverons que cette circonférence s'approche de la normale; mais, même là, nous avons une macrocéphalie relative par rapport à la taille.

L'hypertrophie porte surtout sur la voûte et rend les bosses pariétales et frontales très saillantes.

Le crâne volumineux est *brachycéphale* (du grec : Brachus = court, et Kephale = tête); c'est-à-dire que sa plus grande longueur ne dépasse pas sa plus grande largeur, le diamètre transverse étant accru.

Les os de la base du crâne qui se développent aux dépens du cartilage sont atrophiés.

La face large, aux traits épais et grossiers, paraît enfoncée; cette dépression étant en rapport avec une *synostose (soudure) prématurée* des os de la base.

Le nez est court, aplati à sa racine (voir planche II, profil). La voûte palatine est quelquefois ogivale.

L'aspect est généralement faussement bonasse.

La *Micromélie* (du grec : Mikros = petit, et Mélos = membre) est un symptôme plus frappant et plus

constant que la macrocéphalie. Elle porte sur les quatre membres des sujets achondroplasiques. Les membres sont courts, à savoir les segments proximaux (bras, cuisses) des membres sont proportionnellement plus courts que les segments distaux (avant-bras, jambes) des membres. C'est l'inverse de l'état normal. Ce qui veut dire que le bras a une longueur moindre que celle de l'avant-bras, ou que les deux sont à peu près égales, de même pour la cuisse par rapport à la jambe. Ainsi donc, les segments des membres sont d'autant plus brefs qu'on se rapproche de leur racine; l'humérus et le fémur peuvent être raccourcis de près d'un tiers. Nous avons trouvé, chez l'un de nos malades (voir planches I et II) les dimensions suivantes pour le membre supérieur : longueur du bras (de l'acromion à l'olécran) : 6-8 cm.; longueur de l'avant-bras (de l'olécran à la styloïde radiale) : 7 cm.

Puisque le raccourcissement des membres provient surtout d'un arrêt de développement des segments proximaux, il en résulte que l'extrémité des mains, lorsque le sujet est dans la position du soldat sans armes, au lieu d'arriver au niveau du tiers inférieur de la cuisse, s'arrête au niveau de la crête iliaque ou du grand trochanter.

Les mensurations de nos foetus prouvent que plus l'exiguité de la taille est prononcée, plus les membres sont courts. A ce propos Pierre Marie a dit : « La

micrémolie est d'autant plus prononcée que la taille du sujet est plus petite ».

Le bras est souvent éloigné, écarté du tronc, en abduction. Cela provient de la diminution de la cavité glénoïde de l'omoplate qui ne peut pas loger la tête de l'humérus; ainsi, nous trouvons les attaches des membres rejetées en arrière.

L'extension du coude est souvent incomplète (Dysenkie de Léri).

L'avant-bras tend vers la pronation.

La main, chez l'achondroplasique, présente une série de caractères assez constants, avec des déformations particulières. Les quatre derniers doigts sont de longueur presque égale (tous de 2 cm. 6 environ chez un de nos fœtus; donc isodactylie des quatre derniers doigts. Le plus souvent nous trouvons une isodactylie entre l'index et le médius d'une part, et l'annulaire et l'auriculaire d'autre part. La main est courte et charnue. C'est une main carrée. Parfois il existe une brièveté anormale des quatrième métacarpiens et métatarsiens. En outre, les doigts d'une main juxtaposée par leur base, s'écartent par leurs extrémités, donnant à la main l'aspect d'un trident. C'est la main en trident (Pierre Marie).

A côté de cette micromélie des membres supérieurs, nous retrouvons la même aux membres inférieurs. C'est elle qui fait que les achondroplasiques sont des nains. En général, chez le sujet normal, le pubis est à peu près à égale distance du sol et du Vertex; tan-

dis que chez l'achondroplasique la distance pubis-sol est presque moitié moindre. Elle est du tiers de la normale.

La disproportion du segment rhizomélisque (du grec : Riza = racine, et Mélos = membre) et du segment mésomélisque (du grec : Mésos = au milieu), que nous avons trouvée chez les membres supérieurs, est, ici, avec une plus grande fréquence. Voici quelques chiffres à l'appui, que nous avons trouvés chez un de nos nouveaux-nés achondroplasiques : longueur de la cuisse (de la crête iliaque au bord externe de la rotule : 7 cm.; longueur de la jambe (du bord externe de la rotule à la malléole externe : 7 cm. 5. Chez un autre de nos nouveaux-nés, âgé de cinq jours, la longueur de la cuisse est de 8 cm. 2 et la longueur de la jambe est de 9 cm.

Plus haut, nous avons vu que la cavité glénoïde de l'omoplate est de dimensions réduites. Ici nous trouvons aussi une diminution de la cavité cotyloïde de l'os iliaque.

Le raccourcissement du péroné est moindre que celui du tibia; la tête du péroné remonte plus haut que l'ordinaire; étant surélevée, elle fait partie de l'articulation du genou (Pierre Marie).

Les pieds sont trapus, avec brachymélie métapodiale (Feil, Léri).

Cette micromélie, que nous avons trouvée chez nos malades, a été nommé, par Pierre Marie, Micromélie rhizomélisque.

Les membres inférieurs sont souvent courbés, le tibia présente une courbure à concavité interne. Pierre Marie différencie ces incurvations des incurvations rachitiques de la façon suivante : « Cette incurvation des membres inférieurs présente ceci de particulier qu'elle n'est pas due à une courbure des os eux-mêmes, mais plutôt à un déplacement d'un segment du membre inférieur au niveau du genou ou un peu au-dessous de cette articulation. La palpation permet de constater que la diaphyse du fémur et celle du tibia sont à peu près rectilignes, tandis que le plateau du tibia se trouve fortement déjeté en dehors, de telle sorte que l'aplomb des segments se trouve modifié et que le tibia fait avec le fémur un angle arrondi ».

L'examen radiographique des os des membres permet de constater certaines particularités : tantôt les épiphyses sont soudées aux diaphyses, tantôt il y a absence ou persistance plus ou moins indéfinie des cartilages d'accroissement.

Les diaphyses des os longs sont raccourcis et se terminent par des épiphyses hypertrophiées, volumineuses et souvent coudées. L'épaisseur des os des membres est normale puisque l'ossification périostale n'est pas troublée.

Porak dit : « Le cubitus et le radius sont souvent tordus de telle sorte que l'extrémité inférieure du radius regarde en dedans et celle du cubitus en dehors; c'est à cette torsion qu'est due la pronation de la main ».

Examen du tronc.

Le thorax, contrairement à ce qu'on voit dans le rachitisme, est normal. Il est proportionnellement adapté à la tête. Cependant, si on le compare aux membres, il paraît long. Par contre, si on regarde le malade assis avec les membres inférieurs cachés et les bras croisés, on a l'impression de se trouver devant un sujet normalement constitué.

Cette discordance frappante entre les membres et le tronc a permis à Parrot et Porak de comparer nos malades aux chiens bassets.

Le dos est plat, puisque les courbures du rachis sont moins accusées qu'à l'état normal.

Le bassin est rétréci dans tous ses diamètres.

L'un des signes majeurs de l'achondroplasique est l'ensellure lombaire. Elle est surtout frappante lorsqu'on regarde les malades de profil; elle est due au rejet du sacrum en arrière.

La musculature est très développée et étant donné la petitesse de leur taille, les achondroplasiques ont l'allure ridicule de nains « athlétiques ». Très souvent ils sont doués d'une force musculaire supérieure à la normale. Ainsi, forts et vigoureux, avec une intelligence presque normale, mais sur un fonds de puérilisme et avec un caractère spirituel, ils étaient autrefois les « bouffons de cour » auprès de certaines familles royales de France, d'Espagne, etc...; aujourd'hui ils sont le plus souvent des clowns ou des Augustes de cirque.

Le poids des achondroplasiques est supérieur à celui d'un enfant normal de même taille, puisque le squelette des membres est bien développé en épaisseur et que le tronc a des dimensions presque normales.

Les femmes achondroplasiques, de masses musculaires volumineuses, sont prédisposées à l'obésité (Porak).

Les organes génitaux et les fonctions génitales chez les deux sexes sont en général normaux ; parfois même très développés.

Ainsi, cette description sommaire de l'achondroplasie, avec ses caractères frappants, ses signes majeurs, ne nous permettra pas de la méconnaître ou de la confondre. « On ne reconnaît pas l'achondroplasie, parce qu'on ne la connaît pas. » (Pierre Marie.)

B) - DIAGNOSTIC

L'achondroplasie, dont nous venons de voir les symptômes principaux (le nanisme; la macrocéphalie; la micromélie; surtout rhizomélique; l'intégrité du tronc; la main carrée, — en trident; l'ensellure lombaire; et par suite l'intelligence normale) est une affection congénitale et appartient à la classe des monstruosités. Son diagnostic, grâce à l'état somatique très caractéristique, s'impose à la vue, lorsque le fœtus est complètement sorti des organes maternels.

En présence d'un achondroplasique, notre attention est attirée instinctivement par l'exiguité de la taille. Ainsi donc, nos malades sont avant tout des nains.

Quels types de nains devons-nous avoir présents à l'esprit, en pareil cas ?

1° *Les pygmées — nains ethniques* que nous trouvons décrits par Poncet et Leriche dans la *Revue de*

Chirurgie — sont, pour eux, reproduits par atavisme de nains achondroplasiques; c'est l'achondroplasie physiologique. Cependant, quelques mois après, Verneau, dans un travail sur les pygmées et les nains achondroplasiques, démolit cette hypothèse. Les pygmées sont des nains harmonieusement et proportionnellement constitués; leurs différentes parties du corps ont conservé les rapports normaux.

Par contre, chez nos malades, nous sommes frappés d'une part par leur nanisme, et d'autre part par la disproportion existante entre les différentes parties du corps, ainsi qu'entre les différents segments des membres. Chez les achondroplasiques nous trouvons un tronc normal et une tête à peu près normale, mais des membres très raccourcis et souvent déformés par des courbures.

En outre, les femmes pygmées accouchent facilement; les achondroplasiques, au contraire, ne peuvent pas accoucher.

D'autre part, la tendance à l'achondroplasie de se transmettre par hérédité, a été émise en faveur de l'assimilation de l'achondroplasie aux nains ethniques. Mais Verneau a dit : « la transmission d'une tare ne détermine pas du tout la formation d'une race ». Ainsi donc, les nains ethniques forment une race qui n'a rien de commun avec la pathologie; par contre les achondroplasiques en relèvent.

2° Les *nains myxoédémateux* sont souvent confon-

du avec les achondroplasiques. Ainsi, certains auteurs prétendent expliquer l'achondroplasie par l'hypo-fonctionnement du corps thyroïde : ils essaient de démontrer la parenté de ces deux affections; mais actuellement ces affections sont deux états différents, tant au point de vue étiologique qu'au point de vue clinique.

Cliniquement, les nains myxœdémateux présentent : une bouffissure de la face, qui a une forme lunaire; l'atrophie du corps thyroïde; peau épaisse, œdématisée; une intelligence imparfaite. En outre, le myxœdémateux reste très infantile et impubère; tandis que chez l'achondroplasique, au contraire, les organes génitaux sont normaux. De plus, un traitement thyroïdien chez le myxœdémateux donne de très bons résultats; par contre les résultats sont très discutables chez l'achondroplasique.

3° *Les vrais nains* — nains vulgaires, que l'on rencontre exceptionnellement — présentent un arrêt de développement sur toutes les parties du corps et il n'existe pas de préférence pour les membres, comme on le voit chez l'achondroplasique.

4° Puisque nous traçons ici le chemin à suivre pour pouvoir différencier le nain achondroplasique des autres nains, nous dirons quelques mots sur la dysplasie périostale qui est une dystrophie osseuse congénitale (Durante, 1905) et qui souvent produit un raccourcissement des os des membres. Il existe une dif-

férence considérable tant au point de vue histologique qu'au point de vue clinique entre la dystrophie périostale et l'achondroplasie. Histologiquement, la première se distingue par l'intégrité de l'ossification enchondrale et la défectuosité de l'ossification périostale; par contre, chez l'achondroplasique, nous verrons une prédominance de l'ossification périostale sur l'ossification enchondrale. De plus, cliniquement, la dystrophie périostale présente une fragilité des os, surtout des os longs des membres. Le crâne est normal; cependant membraneux et avec îlots osseux, qui donnent sous le doigt la sensation du parchemin (crâne papyracé). La face est normale. Les côtes et les clavicules sont amincies et fragiles. Les os longs sont minces et flexibles. Souvent ils sont le siège de fractures multiples, se consolidant vicieusement. Ces os présentent des épaisissements en virole. De ce fait, ils peuvent être raccourcis, boudinés et incurvés. Ainsi donc, le raccourcissement des os des membres chez la dysplasie périostale est la conséquence de ces fractures. Par conséquent, la micromélie que l'on rencontre en pareils cas a une origine toute différente de la micromélie des achondroplasiques.

5° *Les nains rachitiques* ont été confondus très longtemps avec les achondroplasiques. Actuellement, les cas typiques ont des caractères distincts assez nombreux et très frappants. Les rachitiques sont ché-

tifs; leurs membres sont déformés et présentent des courbures fortement prononcées, surtout les membres inférieurs. Les os, d'une longueur normale, sont grêles au niveau de la diaphyse et épais au niveau de leurs extrémités articulaires; les diaphyses sont incurvées. Ainsi, de ce fait, il en résulte un raccourcissement, surtout des membres inférieurs, plus apparent que réel. Leurs fémurs présentent des courbures à convexité antéro-externe; les tibias, une convexité interne et les crêtes tibiales sont saillantes en avant.

Par contre, les nains achondroplasiques sont vigoureux, bien musclés; leurs membres ne sont pas courbés, mais comme Pierre Marie l'a dit : « ils sont coudés ». Chez l'achondroplasique, les os d'une épaisseur normale, sont courts et avec des saillies très marquées dues aux insertions des muscles.

Le thorax, chez le rachitique, présente des lésions très importantes; chez l'achondroplasique, au contraire, il est normal. Le thorax rachitique est aplati transversalement, de même dans sa partie supérieure; les cartilages costaux sont renversés en dehors. En plus, les côtes, rapprochées les unes des autres, sont renflées à leur extrémité antérieure. Les clavicules, chez le nain rachitique, sont courtes et, de ce fait, les omoplates sont rejetées en arrière.

De plus, au point de vue histologique, il existe une grande différence entre les nains rachitiques et les nains achondroplasiques.

Chez les rachitiques, c'est un trouble profond de

l'ossification au niveau du périoste ainsi qu'au niveau du cartilage de conjugaison. Ce dernier est élargi et épaissi. Sa vascularisation est intense et exhubérante. On trouve une irrégularité des travées directrices d'ossification, la fonction des ostéoblastes est troublée. Ils n'élaborent plus de tissu osseux; les vaisseaux pénètrent dans les travées sans que puissent se constituer autour d'eux les lames osseuses concentriques. Le périoste est congestionné et le dépôt des lamelles osseuses est irrégulier.

Cliniquement, cette affection est exceptionnelle. Cependant, pour Durante, on trouve assez souvent des lésions histologiques des extrémités osseuses témoignant d'un début de rachitisme chez les prématurés, les nouveaux-nés et les morts-nés. D'après Pinard, ces malformations peuvent avoir pour cause la syphilis héréditaire chez l'un des parents. Nous ne parlerons pas ici du rachitisme après la naissance, qui est une maladie acquise et un trouble de nutrition. Pour Apert : « On naît et on reste achondroplasique; on devient rachitique et on peut cesser de l'être ».

Nous verrons plus loin que l'achondroplasie étant une affection congénitale, se développe et évolue pendant les quatrième, cinquième et sixième mois de la vie intra-utérine.

Est-il possible de faire un diagnostic précis pendant la grossesse ?

La présence d'un fœtus achondroplasique dans la

cavité utérine ne donne lieu à aucun symptôme particulièrement précis et affirmatif. Cependant le palper à travers la paroi abdominale peut permettre d'affirmer l'existence d'un fœtus présentant des dystrophies osseuses.

« En recherchant les deux pôles de l'ovoïde fœtal et en étudiant leurs caractères, on ne tardera pas à se rendre compte de leur développement anormal. »

Mais on ne peut pas diagnostiquer et affirmer catégoriquement, en pareil cas, le fœtus achondroplasique. La présentation du siège est plus fréquente que d'habitude, surtout lorsque la tête est volumineuse. La présentation du sommet est moins fréquente que lorsque le fœtus est normal.

Est-il possible de faire un diagnostic au cours du travail ?

C'est encore le palper qui permet le mieux de diagnostiquer une anomalie fœtale, mais il est difficile de préciser s'il s'agit d'un fœtus achondroplasique. Ainsi, en palpant les différentes parties du corps fœtal à travers la paroi abdominale et en pratiquant le toucher manuel, on peut se rendre compte d'une diminution ou d'une augmentation approximative des dimensions des divers segments du corps et arriver à faire un diagnostic probable. Pourtant nous aurions tout avantage à faire notre diagnostic et à intervenir en temps utile.

C) - FORMES CLINIQUES

A côté de la forme typique d'achondroplasie que nous venons de décrire, le clinicien peut rencontrer d'autres formes.

Cependant, puisque nous n'avons trouvé chez nos malades que la forme typique, par laquelle notre attention a été particulièrement attirée, dans ce mémoire, nous ne parlerons pas des différentes formes que l'on peut rencontrer. Mais ici nous noterons seulement les particularités que présentent certains achondroplasiques.

1° *Formes partielles.* Avec une micromélie partielle n'atteignant qu'un segment de membre, dont la fréquence est exceptionnelle. Beaucoup d'auteurs ne sont pas d'accord en ce qui concerne l'entrée de cette forme dans le cadre de l'achondroplasie.

2° *Formes frustes,* caractérisées par le défaut d'un ou plusieurs signes et que l'on voit assez fréquem-

ment. Nous n'allons pas énumérer de nouveau les symptômes généraux de l'achondroplasie que l'on trouve plus ou moins au complet.

3° *Formes atypiques.* Parfois on peut rencontrer un achondroplasique présentant des tumeurs formées de tissu osseux. Elles se développent dans la partie la plus profonde du périoste, où se trouvent les ostéoblastes, cellules jeunes contribuant activement à la formation de l'os. Ces tumeurs ne sont pas autre chose que des exostoses ostéogéniques (Mauclaire).

En outre, l'achondroplasique peut présenter une tête en pain de sucre. Cliniquement caractérisée par le développement considérable de la région occipitale avec aplatissement latéral. Cette malformation, oxycéphalie (Busi et Schuller), est due à la synostose précoce des sutures sagittale et coronale. Elle a été attribuée à la syphilis héréditaire ou au rachitisme.

4° *Formes associées.* Il n'est pas rare d'observer d'autres malformations concomitantes. Ainsi le clinicien peut voir un achondroplasique présentant, de plus, des lésions de rachitisme, ou de mongolisme, ou de myxœdème.

CHAPITRE IV

ANATOMIE PATHOLOGIQUE

L'achondroplasie, isolée par Parrot, a fait l'objet de nombreux travaux, tant au point de vue histologique qu'au point de vue clinique.

Ainsi, nous trouvons Kirchberg, Marchand, Müller, Spilmann, Porak, Durante, etc., complétant l'étude histologique de l'achondroplasie fondée par Parrot. A l'heure actuelle, les notions anatomo-pathologiques de cette affection sont précises et très intéressantes.

Chez l'homme normal, les os longs présentent deux variétés d'ossification : l'ossification périostale qui détermine l'accroissement de l'os en épaisseur et l'ossification enchondrale qui préside au développement des os en longueur.

La première ossification n'étant pas troublée chez nos malades, l'épaisseur des os longs est normale.

Par contre, la seconde présente des troubles très caractéristiques. De plus, on a démontré que les os (comme les clavicules, les pariétaux, les frontaux) qui se développent aux dépens du tissu embryonnaire primitif, sont épargnés ; par contre, les os précédés d'une ébauche cartilagineuse sont atteints.

Pour éclaircir et comprendre les troubles en question, jetons un coup d'œil à l'ossification dans l'os normal. Dans la première zone, dite de prolifération, nous voyons des cellules cartilagineuses se multipliant et formant des groupes de cellules filles incluses dans les cellules mères. Ces cellules se disposent dans des séries et des colonnes très régulières parallèles les unes aux autres et perpendiculaires au plan du cartilage : C'est la zone de rivulation. Dans la zone suivante, dite ossiforme, nous voyons chaque colonne cartilagineuse s'ouvrir dans la maille osseuse qui envoie une anse vasculaire dans chacune d'elles. Les cloisons hyalines, imprégnées de sels calcaires, servent de lignes directrices des futures travées osseuses. Sur ces lignes directrices, nous trouvons des ostéoblastes, cellules jeunes qui se trouvent dans la moëlle et le périoste et qui contribuent à la formation de l'os définitif en élaborant de la substance osseuse fondamentale, substance dans laquelle elles sont emprisonnées en se transformant en cellules osseuses. Ainsi donc, à l'état normal, l'ossification enchondrale se fait par séries très nettement distinctes et régulières.

Cette ossification n'est point pareille dans l'os achondroplasique. Ici, la zone de prolifération, au lieu de se continuer insensiblement avec le cartilage indifférent, en est séparée par une bande transversale constituée, soit par une simple transformation fibrillaire du cartilage hyalin, soit par une bande de nature fibreuse. Cette bande, signalée par Kirchberg, Muller et Marchand, a été considérée par Porak comme la cause d'évolution anormale du cartilage et, par suite, un défaut d'ossification enchondrale. Ainsi, nous voyons la zone de prolifération, située au-dessous de cette bande fibreuse, considérablement altérée. Les cellules cartilagineuses, au lieu de former des amas réguliers rapprochés les uns des autres et se disposant en colonnes — comme nous l'avons signalé dans l'os normal — elles sont disposées, ici, sans aucun ordre dans une substance interstitielle beaucoup trop abondante et à tendance de transformation fibrillaire. Dans la zone de rivulation, la substance interstitielle s'imprégnant de sels calcaires, forme des nodules cartilagineux limités par une coque fibrillaire. Durante a décrit ces nodules en leur donnant le nom d' « adénoms ».

Chez nos malades, la ligne d'ossification est irrégulière. Les colonnes cartilagineuses s'ouvrent à des niveaux différents dans le canal médullaire, d'où en résulte l'aspect sinueux de cette ligne. Par contre, dans l'os normal, elles s'ouvrent toutes au même niveau et forment une ligne régulière. Les travées is-

sues de la ligne d'ossification sont courtes ; les ostéoblastes qui s'y disposent sont rares et constituent un os très spongieux. Cette défaillance du tissu d'ossification rend les déplacements faciles à ce niveau et explique les déviations juxta-épiphysaires. Ainsi, la lésion histologique principale est constituée par la sclérose du cartilage épiphysaire en voie de multiplication, qui produit l'insuffisance de la sériation des cellules cartilagineuses. Ces lésions histologiques sont observées sur les coupes des os fœtaux.

Que deviennent-elles chez l'achondroplasique adulte ?

Pierre Marie prétend que le cartilage ne s'ossifie pas et persiste indéfiniment. Mais Cestant, Apert et Leriche ont observé sur des radiographies une absence de cartilage de conjugaison ; en effet, une fois l'âge de la soudure passé, on n'en trouve plus de trace.

CHAPITRE V

PATHOGENIE

L'homme normal et la femme normale ont un objectif commun: la fondation d'une famille et la procréation qui assure la perpétuité de la race.

Cependant, beaucoup de familles imprégnées de maladies graves et héréditaires dégénèrent et s'effacent petit à petit. A côté de l'homme modèle, nous rencontrons une série de malades ou d'anormaux.

Ainsi, les achondroplastiques, considérés comme des faits étrangers à l'ordre naturel, à l'espèce humaine, sont des monstres.

Comment se produisent ces êtres toujours étranges?

Les causes de l'achondroplasie sont multiples et diverses.

Autrefois, la naissance d'un monstre était considérée comme une manifestation de colère et de menace de la Divinité.

Mais Hermann disait que les vives affections de l'âme (la frayeur, l'imagination exaltée) de la mère pendant les premiers termes de la grossesse, pouvaient déterminer un trouble du système nerveux capable de modifier ou d'empêcher le développement normal; par contre, Mathias Duval dit : « Il est même singulier qu'à l'heure actuelle quelques auteurs veulent encore trouver des ressemblances entre différentes difformités fœtales et certains objets qui auraient frappé la vue de la mère au cours de la gestation. Nous affirmons qu'une impression déterminée ne peut produire une monstruosité correspondante. Cependant, exceptionnellement, il peut arriver que des impressions morales vives provoquent des contractions spasmodiques du muscle utérin qui produiraient des compressions anormales de l'embryon, mais il peut y avoir seulement un arrêt de développement de certaines parties du fœtus. »

Le physiologiste Tiedmann, d'accord avec Meckel, fait intervenir le manque d'évolution de l'appareil circulatoire — comme cause des arrêts de développement.

Plus tard, Wolf, étudiant le développement de l'embryon par des connaissances basées sur l'évolution de l'œuf, ouvrira les yeux et montrera un chemin plus précis.

Ainsi, certains auteurs insistèrent sur l'importance des arrêts de développement qui tiennent à l'heure actuelle une grande place dans la pathogénie des monstres. Hélas! leurs recherches ne pouvaient déterminer ni à quelle époque du développement de l'embryon survenaient les monstruosité, ni leurs causes déterminantes.

On a eu recours à l'expérimentation, car il fallait étudier les monstres au cours de leur formation et non pas lorsqu'ils sont achevés. Dareste (1885) se consacre à la production artificielle des poulets monstres, qu'il détermine en troublant l'incubation pendant les trois premiers jours, par des artifices divers. Cependant, il n'est pas possible de produire un type monstrueux voulu, mais il trouva que l'excès de température hâte le développement, le défaut de la chaleur le retarde.

En outre, d'après Parrot, ce serait une maladie purement locale, une dystrophie du cartilage primordial. Il considère cette dystrophie osseuse comme des différents signes d'altération syphilitique du système osseux. Cette hypothèse a été abandonnée, puis reprise par Bück qui place cette affection au rang des stigmates de dégénérescence : « Comme il existe un nain infantile par anangioplasie, insuffisance du système vasculaire, il existe un nain micromélique par chondro-dystrophie congénitale. »

Actuellement, on est arrivé à deux théories : l'une rapporte ces troubles à une insuffisance des glandes à

sécrétion interne, l'autre y voyant le résultat d'une infection ou d'une intoxication maternelle, en particulier la syphilis. Hélas ! les opinions des auteurs divergent quand il s'agit d'expliquer le mode d'action de cette infection ou intoxication. Pierre Marie considéra la lésion du cartilage comme secondaire, due à dystrophie de cause générale. Il disait qu'il faut incriminer certains organes à sécrétion interne. Ainsi en rapprochant l'achondroplasie du myxœdème, on incrimina le corps thyroïde. Mais Regnault et Legny ont montré que le corps thyroïde est normal chez les fœtus achondroplasiques. De plus, comme nous l'avons vu plus haut, ces deux états sont différents tant au point de vue clinique qu'au point de vue traitement. Ces deux processus morbides peuvent coexister accidentellement chez un même individu, mais il ne faut jamais les assimiler.

On parle des lésions du thymus et on introduit l'opothérapie thymique, mais cette hypothèse reste sans appui.

Plus tard, on pense au rôle que joue la glande testiculaire dans le développement squelettique. On castra des jeunes poulets ; ces derniers devinrent géants. Contrairement à ce fait, on se demande si par excès la glande testiculaire ne produirait pas un arrêt de développement. En effet, les organes génitaux paraissent chez nos malades plus développés qu'à l'état normal.

Puis Pierre Marie découvre la physiologie et la pathologie de l'hypophyse. On sait que l'hypertrophie de cette glande à sécrétion interne, amène chez l'homme, comme chez les chiens (Evans) une augmentation de la croissance; c'est le gigantisme, décrit sous le nom de l'acromégalie. De plus, le géant acromégalique présente des troubles oculaires, des vertiges, des crises convulsives ; son psychisme est souvent perturbé. Bref, il présente cliniquement un état tout à fait contraire à l'état clinique de nos malades. Ainsi en s'adressant à l'hypophyse, on a essayé l'expérience inverse. On a enlevé l'hypophyse à de petits chiens en croissance. Cette croissance s'est arrêtée. On a obtenu des chiens nains.

En 1936, Trancu-Rainer et Vladutiu publient une étude expérimentale sur la genèse hormonale de ce curieux et bien caractérisé trouble du développement du squelette. Leurs recherches hormonales portent sur 161 animaux (coqs, rats, souris, poissons). Sur ces 161 animaux, ils en ont gardé 20 comme témoins. Ils en ont injecté 141, dont 36 ont succombé au cours des expériences. On sait que les hormones existent dans le sang, dans l'urine, dans la salive, comme chez l'individu normal, et comme chez l'achondroplasique. Ainsi, leurs recherches sont faites en injectant soit du sang citraté, soit de l'urine, soit de la salive, les deux derniers à l'état natif ou concentré ou éthérisé. Ils ont recherché les hormones suivantes :

1° HORMONES HYPOPHYSAIRES

a) L'hormone gonadotrope indifférente.

b) L'hormone de lutéinisation.

c) L'intermédiine

Voici leurs conclusions :

L'hormone de maturation folliculaire existe en petites quantités dans le sang, en quantités considérables dans l'urine et dans la salive de l'individu achondroplasique, étudié par eux. Cette maturation folliculaire se montre impuissante à mettre en état d'œstre complet les cornes utérines et le vagin. Il existe une discordance entre l'état morphologique des follicules et leur puissance hormonale.

L'hormone gonadotrope indifférente, qu'ils ont trouvé dans leur cas, appartient à la catégorie du « prosylan » que produit la préhypophyse et non à celle du « prolan ».

L'intermédiine révélée par l'expansion des érythrophores de poisson existe dans l'urine de leur cas (Phoxinus et Rhodeus). Dans la salive, ils obtiennent l'expansion des érythrophores chez le Rhodeus et des mélanophores chez le Phoxinus.

2° HORMONES SEXUELLES

L'hormone sexuelle femelle, ainsi que l'hormone sexuelle mâle existent en petites quantités dans l'urine et dans la salive.

Les injections prolongées de salive et d'urine chez la souris peuvent produire une inhibition de la spermiogenèse.

Cependant, comme dans le cas précédent, il serait imprudent actuellement, vu le manque de preuves suffisantes, de répondre affirmativement à cette hypothèse et d'incriminer les troubles endocriniens.

Pour Dor et Poncet, l'agent toxi-infectieux se localiserait sur le cartilage. Ainsi, Leriche, d'après l'expérience de Dor qui en injectant des toxines streptococciques à de jeunes cobayes, provoque des déplacements épiphysaires, compare l'achondroplasie à la maladie de Parrot.

D'autre part, Poncet et Leriche pensent à la reversion ancestrale.

Porak et Durante incriminent l'action des agents infectieux, surtout ceux qui ont une tendance à provoquer de la sclérose. Ils disent : « Nous voyons dans l'achondroplasie le résultat des agents pathogènes divers ; plus probablement infectieux que glandulaires. Ces agents fixent leur activité sur le cartilage. Pour des raisons de moindre résistance qui nous échappent, ils entraîneront la sclérose, base anatomique de l'achondroplasie. La syphilis étant une affection essentiellement sclérosante, sera souvent la cause première, mais la tuberculose, l'alcoolisme et toute autre maladie sclérosante pourront agir de même. »

Ainsi, on a invoqué la syphilis, la tuberculose maternelle, la typhoïde et l'alcoolisme. Tous le sont

achondrophasique n'est pas le produit du hasard, mais le produit de causes déterminées qui se répètent suivant des lois précises.

Apert pense à une mutation, destinée à créer une race future, les « hommes bassets ». Il admet l'hérédité possible de l'achondrophasie. Il dit : « L'achondrophasie a une tendance indéniable à se transmettre par hérédité. S'il ne se forme pas des véritables races, c'est que, d'une part, leur dissemblance avec les sujets normaux les met vis-à-vis de ceux-ci dans un état d'infériorité marquée ; c'est surtout les difficultés d'accouchement chez les femmes achondroplasiques qui ne peuvent faire souche que grâce aux secours de l'art. »

Ainsi Porak, Lepage, Bar, Boeck ont observé des nouveau-nés avec des traits caractéristiques de leurs mères achondroplasiques.

Cependant, d'une part, certains enfants issus de femmes achondrophasiques naissent normalement constitués; d'autre part, nous n'avons pas trouvé ni une hérédité directe, ni une hérédité collatérale chez nos quatre cas de fœtus achondrophasiques. A défaut de renseignements sur l'hérédité atavique, nous ne répondons pas de celle-ci.

Ainsi les théories pathogéniques sont nombreuses, mais aucune n'a apporté de preuves décisives.

Pour nous, il nous semble que l'hypothèse émise par Porak et Durante est la vraisemblable : cette affection est en rapport avec une maladie particulière-

ment sclérosante (syphilis, parasyphilis héréditaire, tuberculose maternelle, alcoolisme). De plus, il est probable que ces causes compromettent la sécrétion interne de certaines glandes (thymus, thyroïde, hypophyse). Cela paraît expliquer certaines associations de l'achondroplasie avec d'autres dystrophies osseuses.

CHAPITRE VI

A) - TRAITEMENT

1° *Traitement médical.* — La pathogénie de l'achondroplasie n'étant pas encore éclaircie, son traitement médical reste obscur.

On a tenté chez l'enfant les rayons U.V., les produits irradiés, l'huile de foie de morue, et toutes les vitamines, mais tout cela sans résultats appréciables.

On a essayé l'opothérapie — qui n'a donné aucun résultat.

On a institué chez l'enfant le traitement anti-syphilitique, mais il s'est également révélé inefficace.

Cependant, étant donné que l'évolution de l'achondroplasie est terminée à la naissance, il est naturel qu'aucune thérapeutique n'ait d'action sur elle. « On naît et on reste achondroplasique ». (Apert).

Pour nous, il serait intéressant de dépister toutes les maladies sclérosantes chez les femmes et de les traiter à temps, avant la gestation, et il nous semble que par ce traitement prophylactique on doit arriver à un résultat satisfaisant.

2° *Traitement obstétrical* de la femme achondroplasique.

Nous savons que l'accouchement spontané par les voies naturelles, à terme ou au voisinage du terme, est impossible chez la femme achondroplasique. Devenues enceintes, elles sont condamnées à subir une intervention obstétricale et à plus forte raison si le fœtus est achondroplasique, car sa macrocéphalie marquée devient une deuxième cause de dystocie. L'accoucheur dispose de quatre modes d'intervention :

- 1° Provoquer l'avortement;
- 2° Faire l'accouchement prématuré;
- 3° Associer à ce dernier la symphyséotomie;
- 4° Laisser aller la grossesse jusqu'à terme pour pratiquer à ce moment l'opération césarienne.

Autrefois, l'avortement s'imposait souvent; aujourd'hui l'accoucheur, dont le but est non seulement de délivrer la femme, mais aussi de faire naître un enfant vivant et viable, n'y a recours que dans les cas où la femme refuse l'intervention sanglante à terme. Il ne lui reste qu'à faire avorter la femme étant donné le rétrécissement prononcé du bassin.

L'accouchement prématuré artificiel a pour but d'obtenir un enfant viable, dont les dimensions céphaliques sont telles qu'il puisse traverser la filière pelvienne sans traumatisme sérieux. Donc, il faut tenir compte du degré de rétrécissement du bassin, d'une part et des dimensions de la tête fœtale aux différents âges de la grossesse, d'autre part. D'après Paul Dubois, le plus grand diamètre transversal de la tête, le bipariétal, présente à peu près autant de centimètres que compte l'âge de la grossesse en mois. Cependant, il ne faut pas provoquer l'accouchement avant le septième mois, si l'on ne veut pas sacrifier l'enfant, car les chances de survie de ce dernier, à cette époque, sont très minimes.

En outre, si la femme accepte la symphyséotomie combinée à l'accouchement prématuré, on peut écarter les pubis de 6 ou 7 millimètres (Farabeuf). Cependant, l'accouchement prématuré associé à la symphyséotomie, fait courrir à la mère des risques sérieux : déchirure de l'urètre et de la vessie, infection, troubles de la marche par défaut de réparation des symphyses. Cette combinaison comme la précédente n'est donc pas acceptable, étant donné les chances minimes de survie de l'enfant et les risques énormes pour la mère.

Il ne nous reste donc que la quatrième solution : laisser la grossesse évoluer jusqu'à terme et pratiquer à ce moment l'opération césarienne. Ainsi l'enfant aura plus de chances de vivre et, de plus, le pro-

nostic maternel sera meilleur ; surtout étant donné l'amélioration de la technique et de l'antisepsie à l'heure actuelle. D'après Bar, il faut pratiquer l'opération césarienne à terme et, si possible, avant tout début du travail.

Par ces quelques lignes nous avons voulu envisager l'avenir, au point de vue obstétrical, de notre nouveau-né survivant.

B) - PRONOSTIC AD VITAM

On sait que lorsqu'un fœtus n'a pas de malformations organiques importantes, lorsque sa vitalité n'est pas compromise au cours du travail et qu'il naît à terme, il est viable, apte à vivre.

Mais étant donné la macrocéphalie fœtale marquée, d'une part, et le rétrécissement possible du bassin de la mère, d'autre part, comme nous le verrons plus loin, l'accouchement spontané est impossible sans accident. Alors, la femme et l'enfant courent des dangers sérieux. L'accouchement est long et laborieux. L'utérus se contracte, se tétanise, se distend, d'où possibilité d'une rupture. D'autres fois, fatigué, il succombe et il y a une inertie utérine, puis putréfaction, et la femme présente alors des phénomènes d'infection. Quelquefois, il peut arriver que la femme, épuisée par les efforts, succombe à la suite d'une rupture de l'utérus ou de vésicules pulmonaires.

En ce qui concerne les fœtus achondroplasiques, en raison de leur macrocéphalie et moindre résistance des os du crâne, ils sont exposés au traumatisme qui résulte du passage de la tête à travers la filière pelvienne.

On a observé que les garçons achondroplasiques, comme les normaux, courent plus de risques à travers la filière pelvi-génitale rétrécie, que les filles ; car chez eux, le volume est plus grand et les dimensions du diamètre de la tête plus considérables.

A côté des hémorragies méningées que l'on observe le plus fréquemment chez nos malades au cours de l'accouchement spontané, on peut observer aussi l'hémorragie cérébrale. Ces hémorragies sont la cause habituelle de la mort du nouveau-né achondroplasique issu spontanément. Lorsque l'enfant peut être ranimé, on observe une cyanose plus ou moins marquée; mais il peut succomber en présentant des phénomènes convulsifs.

Donc, il y a avantage dans ce cas, à faire la ponction lombaire unique ou répétée, qui diminue les accidents convulsifs et facilite la guérison de l'hémorragie. Ainsi, après la ponction, on voit souvent les phénomènes convulsifs et asphyxiques diminuer, même disparaître.

A côté de l'hémorragie méningée ou cérébrale, il est possible que la syphilis soit une cause directe ou indirecte de la mort du nouveau-né achondroplasique. La grande majorité des nouveau-nés dans ces

conditions meurent à la naissance. Sur nos quatre nouveau-nés achondroplasiques, nous ne comptons qu'un seul survivant.

Ainsi donc, nos sujets sont le plus souvent mort-nés ou meurent de bonne heure. Quelques-uns survivent; alors ils suivent la route tracée par leurs aînés — clowns ou Augustes de cirque.

CHAPITRE VII

OBSERVATIONS

OBSERVATION I

(Le 5 janvier 1934)

Il s'agit d'un nouveau-né à terme, R..., du sexe féminin, qui est vigoureux, crie bien et pèse 3.800 grammes. L'examen anatomique a donné lieu à des considérations dignes d'intérêt. Ce qui attire immédiatement l'attention, ce sont : la petitesse de la taille, d'une part, et, d'autre part, le front et le nez de l'enfant.

EXAMEN DE LA TÊTE :

Le volume de la tête paraît normal ; par contre, la face présente quelques particularités. Le front est saillant, vaguement olympien ; le nez est aplati, minuscule ; il semble s'être télescopé avec le front et forme

avec ce dernier un angle presque droit. Par ailleurs, la face est normale ; l'enfant est joufflu et ne présente aucun nœvus.

EXAMEN DU TRONC :

Il est normal, mais paraît long si on le compare aux membres. L'enfant semble n'avoir qu'un tronc et une tête.

EXAMEN DES MEMBRES :

Ce qui frappe, c'est la disproportion existante entre les membres et le tronc.

Les membres sont plus courts qu'ils ne doivent être normalement. Le raccourcissement porte surtout sur la racine du membre ; la longueur du membre est seule touchée ; sa circonférence paraît normale.

La main est courte, trapue, en batterie.

Les quatre derniers doigts sont égaux entre eux, sauf l'auriculaire qui est plus court de quelques millimètres.

MENSURATIONS :

Hauteur totale..... 45 %_m

Tête :

Circonférence occipito-frontale..... 36 %_m

Circonférence sous-occipito-bregmatique 33 %_m

Membre supérieur :

Longueur du bras 8 %_m
(de l'acromion à l'olécrane)

Longueur de l'avant-bras 8 %_m
(de l'olécrane à la styloïde radiale)

Longueur des doigts :

L'index, le médius, l'annulaire 2,8 %_m

L'auriculaire. 2,6 %_m

Membre inférieur :

Longueur de la cuisse..... 8,2 %_m

(de la crête iliaque au bord externe de la
rotule)

Longueur de la jambe 9 %_m

(du bord externe de la rotule à la malléole
externe)

EXAMEN GÉNÉRAL (le 11 janvier 1934)

Aucun changement notable n'a été signalé. On note un certain degré de subluxation de la jambe sur la cuisse. En effet, le plateau des condyles fémoraux dépasse nettement de un centimètre environ le plateau tibial.

L'enfant est nourri au sein maternel.

ANNEXES FŒTALES :

Placenta :

Forme circulaire.

Dimensions : 19/19.

Poids : 580 grammes.

Pas d'altération.

Membranes :

Intégrité complète.

Pas de rétention.

Point de rupture : 12 %_m du bord.

Pas d'altération :

Cordon :

Aspect grêle.

Longueur : 65 %_m.

P. S. — Chute du cordon au septième jour.

PROPOS SUR LES ANTECEDENTS
ET L'ACCOUCHEMENT

La malade R..., âgée de 29 ans, ménagère, entrée au service le 29 décembre 1933.

Pas d'ANTÉCÉDENTS HÉRÉDITAIRES : père et mère vivants, en bonne santé ; trois frères et six sœurs vivants, en bonne santé.

ANTÉCÉDENTS PATHOLOGIQUES :

Paralysie infantile droite.

Rougeole et coqueluche.

ANTÉCÉDENTS PHYSIOLOGIQUES :

A été nourrie au sein maternel, a marché à 13 mois et a été réglée à 13 ans ; est normalement réglée jusqu'à présent.

Elle a déjà eu deux grossesses ; les deux accouchements antérieurs sont spontanés à terme ; les deux enfants sont vivants et bien portants.

Est actuellement en gestation. Ses dernières règles remontent au 28 mars 1933, donc accouchement probable pour le 7 janvier 1934. La gestation est bien supportée ; pas de pertes blanches, ni de pertes sanguines ; pas de troubles urinaires, ni de constipation ; pas d'altération de l'état général ; l'appétit est bon.

EXAMEN ABDOMINAL :

Fœtus unique ; paraît de volume moyen, est en présentation et position : O. I. G. A.

Les bruits du cœur sont perçus à l'auscultation.

ACCOUCHEMENT :

Rupture spontanée, mais prématurée des membranes : le 5 janvier 1934, à 4 heures.

Liquide amniotique clair.

Début des douleurs : le 5 janvier 1934, à 14 heures.

Dilatation complète : le 5 janvier 1934, à 17 heures.

Engagement : le 5 janvier, à 17 heures.

Rotation complète : le 5 janvier, à 17 h. 15.

L'accouchement est spontané et se termine le 5 janvier à 17 h. 20.

RÉSUMÉ :

Durée de la dilatation : 3 heures.

Durée de l'expulsion : 20 minutes.

Durée totale du travail : 3 heures 20 minutes.

Accouchement spontané : à terme.

OBSERVATION II

(Le 27 mars 1934)

Il s'agit d'un nouveau-né M... ayant vécu 3 heures, du sexe féminin, et qui pèse 2.150 grammes. L'accouchement s'est produit pendant le huitième mois de la grossesse.

Son examen anatomique offre des particularités intéressantes. La tête est volumineuse ; les traits sont épais ; le front saillant ; le nez petit et aplati à sa racine ; la voûte palatine est ogivale. De plus, on est frappé par la brièveté des membres. Leur raccourcissement est porté surtout sur la racine du membre (bras et cuisse). Leur circonférence est normale. La main est oculte, charnue et carrée. Les quatre derniers doigts sont d'une longueur presque égale. Le tronc est normal, mais paraît long par rapport aux membres. Le dos est plat. On remarque une ensellure lombaire.

Bref, ce fœtus ayant vécu trois heures présente des signes majeurs de l'achondroplasie.

ANNEXES FŒTALES :

Placenta :

Forme circulaire.
Dimensions : 15/15.
Poids : 380 grammes.
Pas d'altérations.

Membranes :

Intégrité complète.
Pas de rétention.
Point de rupture : à 5 %_m du bord.
Pas d'altérations.

Cordon :

Aspect grêle.
Longueur : 26 %_m (insertion marginale).

PROPOS SUR LES ANTECEDENTS ET L'ACCOUCHEMENT

La malade M..., âgée de 20 ans, entrée au service le 26 mars 1934.

Pas d'antécédents héréditaires.

Pas d'antécédents pathologiques.

Réglée à 15 ans, sa menstruation était régulière. Primipare. Dernières règles remontent au 19 juillet 1933 ; donc accouchement probable pour le 29 avril. Vomissements au début de la grossesse. Bassin paraît normal.

Actuellement le ventre est aplati ; l'utérus est dévié à droite ; sa hauteur est de 25 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$; ses parois sont souples.

Fœtus unique, en présentation et position : O. I. G. A.

Les bruits du cœur sont perçus.

ACCOUCHEMENT :

Début des douleurs : le 27 mars 1934, à 8 heures.

Dilatation complète : le 27 mars, à 18 heures.

Rupture spontanée des membranes : le 27 mars, à 18 heures.

Liquide amniotique : clair.

Pas d'accidents pendant le travail.

Engagement : le 27 mars, à 18 heures.

L'accouchement est spontané et se termine le 27 mars à 19 heures.

RÉSUMÉ :

Durée de la dilatation : 10 heures.

Durée de l'expulsion : 1 heure.

Durée totale du travail : 11 heures.

Accouchement spontané : à 8 mois.

EXAMEN SÉROLOGIQUE :

Pratiqué le 29 mars 1934 au Laboratoire de bactériologie.

Réaction de Bordet-Wassermann : légèrement positive.

Réaction de Hecht : négative.

Réaction de Kahn « Standard » : négative.

OBSERVATION III

(Le 5 janvier 1936)

Il s'agit d'un nouveau-né, G..., du sexe masculin, qui pèse 3.000 grammes et qui est mort d'une hémorragie méningée 33 heures après l'accouchement à terme.

Venu étonné au monde, il se cyanose progressivement et il crie trois minutes après. A présenté des phénomènes convulsifs. La ponction lombaire a été faite, mais aucun succès.

Son examen anatomique révèle des signes très caractéristiques et singuliers. L'attention est attirée par la petitesse de la taille d'une part, et le volume de la tête, d'autre part. La tête est volumineuse et assez large, les traits épais, le front saillant ; le nez court et aplati à sa racine. L'enfant est joufflu. En outre, les membres, surtout les membres inférieurs, sont plus courts que d'ordinaire chez le nouveau-né. Le raccourcissement est porté surtout sur la racine du membre. Sa circonférence est normale. La main est courte et carrée. Les quatre derniers doigts sont d'une longueur sensiblement égale ; juxtaposés à leur base, ils s'écartent par leurs extrémités en éventail. Le tronc est normalement conformé, mais

paraît long par rapport aux membres. Le dos est plat. L'ensellure lombaire est marquée.

En somme, ce nouveau-né est atteint d'une affection congénitale qui n'est pas autre chose que l'achondroplasie.

ANNEXES FŒTALES :

Placenta :

Forme circulaire.

Dimensions : 18/18.

Poids : 600 grammes.

Altérations : plusieurs infarctus blancs.

Membranes :

Intégrité parfaite.

Pas de rétention.

Point de rupture : au bord.

Pas d'altération.

Cordon :

Aspect grêle.

Longueur : 62 %.

PROPOS SUR LES ANTECEDENTS ET L'ACCOUCHEMENT

La malade G..., âgée de 24 ans, ménagère, entrée au service le 5 janvier 1936 et accouchée le même jour.

On ne relève rien de particulier chez ses antécédents héréditaires ou personnels.

A déjà été accouchée une fois normalement à terme. L'enfant est vivant et bien portant.

Est actuellement en gestation. Dernières règles remontent au 22 mars 1935 ; accouchement probable pour le 1^{er} janvier 1936. La grossesse est bien supportée. Le ventre est étalé ; l'utérus est dévié à droite ; ses parois sont souples. Fœtus unique, en présentation et position : S. I. G. A.

Les bruits du cœur sont perçus.

ACCOUCHEMENT :

Rupture spontanée, mais prématurée : le 5 janvier 1936, à 6 heures.

Liquide amniotique : est clair, mais abondant (Hydramnios).

Début des douleurs : le 5 janvier, à 10 heures.

Dilatation complète : le 5 janvier, à 17 heures.

Terminaison de l'accouchement : le 5 janvier, à 17 heures 30.

RÉSUMÉ :

Durée de la dilatation : 7 heures.

Durée de l'expulsion : 30 minutes.

Durée totale du travail : 7 h. 30.

REMARQUES :

La dilatation est complète à 17 heures. Après 15 minutes d'efforts expulsifs, les pieds apparaissent à la vulve. Le siège et le tronc se dégagent. Les bras étant relevés, on abaisse le bras postérieur le premier, puis l'antérieur. La tête est extraite en dernier lieu par la manœuvre de Mauriceau, combinée avec la manœuvre de Champetier. Au dégagement de la tête volumineuse, qui n'est nullement proportionnée, aux dimensions du bassin, il se produit une déchirure complète du périnée.

Interventions. — Réfection du périnée deux heures après : un point en « X » sur la muqueuse rectale ; un point sur le sphincter et trois points musculo-cutanés.

Examen sérologique. — Pratiqué le 25 novembre 1935 au Laboratoire de bactériologie, est négatif.

OBSERVATION IV

(Le 29 février 1940)

Le fœtus G..., que nous avons l'honneur de vous présenter, nous a semblé intéressant par sa monstruosité singulière.

Né à 8 mois, il fait quelques inspirations et succombe. Il pèse 3.060 grammes. Du sexe masculin ; présente quelques lésions traumatiques.

Dans les antécédents héréditaires, il faut signaler que le père est un alcoolique chronique, la mère en bonne santé, mais de taille petite : 151 %_m.

L'anatomie et l'aspect de ce fœtus, que nous avons fait photographier de face et de profil, sont particulièrement caractéristiques. L'attention est attirée par la petitesse de la taille et le volume considérable de la tête. Il est petit, gros et large. Donc, il s'agit d'un fœtus atteint d'achondroplasie typique.

EXAMEN DE LA TÊTE :

Les traits sont épais. Le crâne est volumineux et élargi. Le front et les tempes sont saillants : les os frontaux, repoussés en avant de chaque côté de la ligne médiane, surplombent la face. Le faciès est un peu bouffi. Le nez est camus ; sa racine est écrasée.

On remarque la disparition presque totale des os propres du nez. La calotte crânienne, élargie, est de dimensions considérables. Par ailleurs, la face est normale.

EXAMEN DU TRONC :

Paraît normal ; mais long, comparé aux membres. L'enfant semble n'avoir qu'une tête et un tronc. Cela permet de comparer notre malade à un chien basset. Le dos est plat ; l'ensellure lombaire est très prononcée. La musculature est très développée. Cet enfant présente une tendance à l'adiposité. L'appareil génital paraît bien développé.

EXAMEN DES MEMBRES :

Ce qui frappe, ce sont : la brièveté des os longs et la disproportion marquée entre le tronc et les membres. Ce nanisme est surtout caractérisé par une diminution de la longueur des racines des membres inférieurs et supérieurs (cuisses et bras). Leur circonférence paraît normale. Le tronc et la colonne vertébrale semblent avoir conservé la taille normale. Les membres sont un peu incurvés. Les bras sont éloignés du tronc, en abduction. L'extension du coude est incomplète ; la tête du péroné est surélevée et faite partie de l'articulation du genou. Les mains sont courtes, charnues, massives, carrées. Les doigts, juxtaposés à leur base, s'écartent par leurs extrémités, en offrant la forme d'un trident. Les quatre derniers doigts sont égaux. La musculature est très développée.



OBSERVATION IV. — PLANCHE I



OBSERVATION IV. — PLANCHE II

MENSURATIONS :

Hauteur totale..... 43 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$

Tête :

Circonférence occipito-frontale 38,5 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$

Circonférence sous-occipito-bregmatique 35,5 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$

Membre supérieur :

Longueur du bras 6,8 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$
(de l'acromion à l'olécrane)

Longueur de l'avant-bras 7 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$
(de l'olécrane à la styloïde radiale)

Longueur des doigts :

L'index, le médus, l'annulaire et l'auriculaire.. 2,6 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$

Membre inférieur :

Longueur de la cuisse 7 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$
(de la crête iliaque au bord externe de la
rotule)

Longueur de la jambe 7,5 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$
(du bord externe de la rotule à la malléole
externe)

ANNEXES FŒTALES :

Placenta :

Forme circulaire.

Dimensions : 20/20.

Poids : 430 grammes.

Pas d'altération.

Membranes :

Intégrité complète.

Pas de rétention.

Point de rupture : à 4 $\frac{\text{cm}}{\text{m}}$ du bord.

Altération : décollement amnio-chorial partiel.

Cordon :

Aspect grêle et infiltré.

Longueur : 45 %.

PROPOS SUR LES ANTECEDENTS ET L'ACCOUCHEMENT

La malade G..., âgée de 37 ans, fut admise le 27 février 1940 à l'Hôpital Edouard-Herriot dans le service de M. le Professeur Voron.

Pas d'antécédents héréditaires : père et mère en bonne santé ; six frères et sœurs bien portants ; une sœur décédée à l'âge de 12 ans de l'albuminurie.

Pas d'antécédents pathologiques.

Les phénomènes sympathiques sont normaux. Réglée à 14 ans, sa menstruation était régulière et ne présentait aucune particularité. Elle est de taille au-dessous de la moyenne : 151 %_m. A eu trois accouchements spontanés à terme ; deux enfants vivants et bien portants, l'autre est décédé à deux mois et demi de convulsions. Ces trois grossesses ont été bien supportées.

Actuellement la malade est en gestation. Ses dernières règles remontent au 28 juin 1939, donc accouchement probable pour le 8 avril 1940. La grossesse actuelle est moins bien supportée que les précédentes : la malade est très lasse et se fatigue très vite.

L'analyse de ses urines révèle un peu d'albumine.

A l'examen obstétrical, on trouve : un ventre ovoïde ; l'utérus médian, sa hauteur de 30 %_m, ses parois souples ; fœtus unique, en présentation et position : O. I. D. P.

Les bruits du cœur sont perçus.

ACCOUCHEMENT :

Début des douleurs : le 27 février 1940, à 16 heures.

Dilatation complète : le 27 février, à 18 h. 20.

Rupture spontanée des membranes : le 27 février, à 18 h. 30.

Liquide amniotique : verdâtre.

Pas d'accidents pendant le travail.

Position au dégagement : occipito-pubienne.

Terminaison de l'accouchement : le 29 février 1940, à 13 h. 15.

RÉSUMÉ :

Durée de la dilatation : 33 heures.

Durée de l'expulsion : 15 minutes.

Durée du travail : 33 h. 15.

Accouchement spontané : à 8 mois.

EXAMEN SÉROLOGIQUE :

Pratiqué le 6 mars 1940 au Laboratoire de bactériologie, est négatif.

REMARQUES :

La malade ayant le bassin vicié ; le fœtus avec une tête volumineuse, qui n'est nullement proportionnée aux dimensions du bassin ; il va sans dire qu'un traumatisme est à redouter. En effet, les lésions traumatiques observées chez le fœtus font comprendre qu'une hémorragie méningée probable a provoqué la mort du fœtus.

CHAPITRE VIII

CONCLUSIONS

I. — L'achondroplasie fœtale est une affection rare, mais bien caractérisée au point de vue clinique. Elle se révèle par des signes majeurs, très personnels: nanisme, macrocéphalie, micromélie, surtout rhizomélique; main carrée; développement anormal du tronc. etc.

II. — Au point de vue anatomo-pathologique, elle est caractérisée par un trouble de l'ossification enchondrale. C'est le résultat d'un défaut du fonctionnement du cartilage de conjugaison. Il s'agit donc d'une dystrophie du cartilage primordial, qui accompagne la première poussée ostéogénique. L'ossification périostale n'étant pas troublée, les os ont conservé leur largeur.

III. — La pathogénie de l'achondroplasie reste aujourd'hui, comme hier, encore indéterminée, malgré les multiples hypothèses émises par les auteurs.

D'après nos observations, il nous semble qu'une cause infectieuse et, de plus, sclérosante, touche en période de développement le cartilage de conjugaison. Cette cause peut, accidentellement, toucher en même temps des glandes à sécrétion interne; d'où il en résulte l'association de l'achondroplasie à d'autres dystrophies osseuses.

IV. — L'insuffisance et l'obscurité des théories relatives à l'achondroplasie, rendent à l'heure actuelle le traitement impossible. Nous sommes obligés de nous borner à la constatation des faits.

Etant donné les incertitudes dans la pathogénie, le pronostic pour le nouveau-né s'avère particulièrement délicat. La survie est rare.

V. — L'accouchement d'un fœtus achondroplasique à terme par les voies naturelles, si le bassin est vicié, est long et laborieux. Cela résulte, d'une part, du rétrécissement du bassin et, d'autre part, de la tête fœtale volumineuse.

Vu le Doyen :

Jean LÉPINE.

Le Président de la Thèse :

VORON

Vu et permis d'imprimer.

Le Recteur, Président du Conseil de l'Université :

H. LIRONDELLE.

CHAPITRE IX

BIBLIOGRAPHIE

1. APERT. — Achondroplasie. (*Soc. de Pédiatrie de Paris*, 19 avril 1910, p. 213.)
2. AUDEBERT et LAURENTIE. — Achondroplasie chez un nouveau-né. (*Bull. Soc. d'Obst. et Gyn. de Paris*, 1913, p. 291.)
3. BAUMET et MARGARET. — L'Achondroplasie est-elle une insuffisance hypophysaire partielle ? (*Nouv. Iconogr. de la Salpêtrière*, 1913, page 202.)
4. BOISSERIE-LACROIX. — Achondroplasie. (*Soc. de Méd. infant. de Bordeaux et du Sud-Ouest*, in : *Journ. de Méd. de Bordeaux et du Sud-Ouest*, mai 1938.)
5. CARCASSONNE. — Achondroplasie et nanisme pur. (*Soc. Nat. de Méd. et des Sciences médicales*, mars 1929.)

6. CESTAN et INFROIT. — Etude radiographique d'un cas d'achondroplasie. (*Soc. de Neur.*, 1901.)
7. COMBY. — A propos d'achondroplasie. (*Soc. Méd. des Hôp.*, février 1930.)
8. CROUZON et GAUCHER. — Achondroplasie et malformations congénitales multiples. (*Bull. et Mém. Soc. Méd. des Hôp. de Paris*, février 1933.)
9. DOUNAÏEVSKI. — Contribution à l'étude de l'achondroplasie au point de vue obstétrical. (*Thèse de Paris*, 1912.)
10. DURANTE. — Deux cas d'achondroplasie avec examen histologique. (*Soc. anat.*, 1900.)
11. FAVREAU. — Réflexions sur quatre cas d'achondroplasie. (*Soc. Médic. et Anat.-Clin. de Lille*, séance du 3 juin 1932.)
12. FAVREAU et KLEIN. — Achondroplasique naissant. (*Soc. Méd. et Anat.-Clin. de Lille*, séance du 3 juin 1932.)
13. FOCHIER. — Squelette d'achondroplasique. (*Soc. de Chir. de Lyon*, 1901.)
14. FOUREAU et SENELLART. — Deux cas d'achondroplasie familiale et héréditaire. (*Gyn.*, septembre 1932.)
15. FULCONIS. — La fragilité osseuse congénitale (maladie de Durante). (Chez Masson et C^{ie}, édit., 1939.)
16. JEANNIN et SURUN. — Fœtus achondroplasique. (*Bull. Soc. d'Obst. de Paris*, 1910, p. 181.)

17. HERGOTT. — Récidive d'une grossesse chez une femme achondroplasique. (*Soc. d'Obst. de France*, 1902.)
18. HOVELACQUE. — Ostéologie. (Chez G. Doin et C^{ie}, Paris, 1934.)
19. KRABBE. — L'achondroplasie et les cas pseudo-achondroplasiques. (*Rev. Neur.*, janvier 1923.)
20. LANNOIS. — Deux cas de nanisme achondroplasique chez le frère et la sœur. (*Lyon Méd.*, 1902.)
21. — Squelette d'achondroplasique. (*Soc. Méd. de Lyon*, 1902.)
22. LARUE et PATRY. — Achondroplasie myxœdème et crétinisme chez le frère et la sœur. (*Laval Méd.*, décembre 1936.)
23. LEMAIRE. — Achondroplasie héréditaire ; opération césarienne chez la mère et la fille. (*Société d'Obst. et de Gynéc. de Paris*, mai 1937.)
24. LEPAGE. — Achondroplasie chez un fœtus extrait par opération césarienne. (*Rev. d'Obst. de Paris*, 1905.)
25. LEQUEUX. — Un fœtus achondroplasique. (*Soc. Obst. de Paris*, 1904.)
26. LERICHE. — Achondroplasie familiale et héréditaire. (*Lyon Méd.*, 1903.)
27. LÉVY-VALENSI et FEIL. — Achondroplasie fruste et brachylémie métapodiale. (*La Semaine des Hôp. de Paris*, janvier 1933.)
28. MARIE. — L'achondroplasie dans l'adolescence et dans l'âge adulte. (*Presse Méd.*, juillet 1900.)

29. PARROT. — L'achondroplasie et les lésions osseuses de la syphilis héréditaire. (*Arch. de Physiol. norm. et path.*, 1871-1872.)
30. PICARD et MARQUET. — Nanisme achondroplasique; hyperorchidie; exhibitions et bestialité sodique. *Ann. Méd. Psychol.*, mai 1936.)
31. PLASSE et SARRADON. — Présentation d'un fœtus achondroplasique. (*Comité Méd. des Bouches-du-Rhône*, janvier 1935. In : *Marseille Méd.*, 25 février 1935.)
32. PONCET. — Nanisme ancestral des achondroplasiques ethniques. (*Ac. de Méd.*, 1903.)
33. PORAK et DURANTE. — Achondroplasie vraie et dystrophie périostasique. (*Ann. de la Soc. Obst. de France*, 1900.)
34. ROBIN et WEIL. — Achondroplasie partielle et achondroplasie localisée héréditaires. (*Bull. Soc. Méd. des Hôp.*, 1911.)
35. RONDEAU. — Rapport d'achondroplasie et du rachitisme congénital. (*Thèse de Paris*, 1906.)
36. ROSSYSKI. — A propos de la pathologie et de l'étiologie de l'achondroplasie. (*Rev. Neur.*, février 1927.)
37. SOUQUES. — Achondroplasie familiale. (*Rev. Neur.*, 1912.)
38. SPILMANN. — Fœtus achondroplasique. (*Soc. de Méd. de Nancy*, 1898.)
39. TCHOUGOUNOFF et SOURKOFF. — Sur la question de la pathogénie et des formes cliniques de l'achondroplasie. (*Rev. Neur.*, 1924.)

40. TRANCU-RAINER et VLADUTIU. — Recherches hormonales dans l'achondroplasie. (*Arch. Roumaines de Path. expér. et de Microb. expér.*, décembre 1936.)
41. VERNEAUX. — Pygmées et nains achondroplasiques. (*Ann. de la Soc. Obst. de France*, 1900.)
42. WEIL. — Une famille d'achondroplasiques. (*Bull. Soc. de Radiol. Méd. de Paris*, 1912.)
43. WILLADRE-GABÈCHE. — Etude clinique de l'achondroplasie. (*Thèse de Paris*, 1902.)

TABLE DES MATIÈRES

AVANT-PROPOS	11
Introduction	13
Historique	15
Etude Clinique	19
Diagnostic	27
Formes cliniques	35
Anatomie pathologique	37
Pathogénie	41
Traitement	51
Pronostic « ad vitam »	55
Observations	59
CONCLUSIONS	77
BIBLIOGRAPHIE	79

IMPRIMERIE DES FACULTÉS
67^{ter}, Rue de Marseille
LYON

1940

